

ПРОЯВЛЕНИЯ СИСТЕМНОГО СКЛЕРОЗА И ОГРАНИЧЕННОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ В ДЕТСКОМ И ПОДРОСТКОВОМ ВОЗРАСТЕ

Чижевская И.Д.

Белорусская медицинская академия последипломного образования

В последние годы детально изучена клиника периферических и висцеральных поражений при системном склерозе (СС) в основном у взрослых больных. Ограниченная склеродермия (ОС) характеризуется фиброзом кожи, подкожной клетчатки и мышц, в связи с чем согласно МКБ-10 относится к болезням кожи и подкожной клетчатки. Ряд авторов считает, что ОС не сопровождается развитием висцеральной патологии, хотя ее распространенные и генерализованные формы имеют много общего с СС и в литературе часто описываются под диагнозом прогрессирующий системный склероз [3,4]. Ряд проведенных исследований свидетельствует о том, что для большинства пациентов с ОС характерны различные висцеральные нарушения, длительное время не распознающиеся клинически [1]. Дебют ограниченной склеродермии чаще наблюдается в детском возрасте, а к пубертатному периоду у большинства пациентов выявляется различная висцеральная патология, что может настораживать в плане трансформации в системный процесс [1,2].

Цель нашего исследования: изучить клинические особенности течения болезни у детей и подростков, страдающих системным склерозом и ограниченной склеродермией.

Исследования проводились на базе ревматологического отделения 4-й детской клинической больницы г. Минска с декабря 2002г. по декабрь 2004г. Все больные были обследованы по единой программе с последующим катамнестическим анализом. Клинические показатели оценивались по данным генеалогического анамнеза, анамнеза заболевания и результатам общеклинического обследования.

Было обследовано 40 пациентов в возрасте от 5 до 18 лет (средний возраст – 13,2 лет), среди них 20 мальчиков и 20 девочек. Длительность заболевания к моменту госпитализации составляла от 6 месяцев до 10 лет. Пациенты были разделены на 2 клинические группы: I – дети и подростки с системным склерозом (СС) - 21 человек, II – пациенты с ограниченной склеродермией (ОС) - 19 человек.

Результаты и обсуждение. Заболевание развивалось в разном возрасте (от 2 до 10 лет), но чаще начиналось в дошкольном возрасте (5-7 лет). Преобладал характер подострого течения болезни. Большинство детей поступало во II стадии заболевания с признаками умеренной (II степени) активности процесса.

На первом году заболевания начальным проявлением у большинства пациентов был кожный синдром, который характеризовался множественными признаками: в виде участков де- и гиперпигментации, нарушения эластичности кожных покровов, очагов атрофии кожи и подкожной клетчатки. У 62% пациентов с СС в дебюте заболевания отмечался синдром Рейно, у 38% - суставной синдром, а при рентгенологическом исследовании суставов у этих пациентов в 19% случаев выявлялся периартикулярный остеопороз, костные контрактуры и анкилозирование мелких суставов.

Со стороны клеточного иммунитета у детей и подростков, как с СС, так и с ОС отмечалось повышение общего числа Т-лимфоцитов, дисбаланс иммунорегуляторных субпопуляций с преимущественным снижением CD4+-клеток. Гуморальное звено иммунитета у пациентов обеих групп характеризовалось повышением активности В-лимфоцитов с увеличением концентрации иммуноглобулинов G и M классов в сыворотке крови.

Изменения со стороны сердечно-сосудистой системы характеризовались умеренным приглушением сердечных тонов, коротким систолическим шумом у 57,8% пациентов с ОС и у 85,7% с СС. На ЭКГ выявлялось нарушение метаболических процессов в сердечной мышце у 15,7% пациентов с ОС и у 76% с СС. Эхокардиографически диагностированы пролапс митрального клапана (ПМК) I-II степени и/или дополнительные хорды в полости левого желудочка у 47,4% пациентов с ОС и у 90,5% с СС. При рентгенологическом исследовании легких определялось обогащение и деформация легочного рисунка, преимущественно в нижних долях легких, ячеистое строение, кистовидные просветления в базальных отделах, эмфизематозность легочной ткани, бесструктурность корней легких, утолщение плевры у 31,4% пациентов с ОС и у 62% с СС; при спирографии у этих же пациентов отмечались нарушения функции внешнего дыхания преимущественно по рестриктивному типу или признаки латентного снижения проходимости бронхов различного калибра.

При обследовании почек доступными клинико-инструментальными методами патологии не было выявлено.

При исследовании желудочно-кишечного тракта характерными были скудность жалоб и недостаточная информативность клинических данных. По данным ФГДС у детей и подростков с системным склерозом нередко диагностировались эзофагит и недостаточность кардии, что не характерно для ограниченной склеродермии. Хронический гастродуоденит одинаково часто встречался у пациентов обеих групп (85,7% в 1-й и 73,7% во 2-й).

По результатам морфологического исследования слизистой оболочки желудка у большинства пациентов обеих групп отмечался неактивный слабовыраженный воспалительный процесс (57% в 1-й и 52,6% во 2-й). У 52,3% больных с СС и у 36,8% с ОС патология верхних отделов ЖКТ ассоциировалась с *Helicobacter pylori*.

Выводы:

1. По данным биопсии кожи при системном склерозе и при ограниченной склеродермии у детей и подростков выявлен ряд сходных патоморфологических проявлений.

2. У детей и подростков с системным склерозом чаще, чем у пациентов, страдающих ограниченной склеродермией выявлялись нарушения со стороны органов дыхания и сердечно-сосудистой системы.

3. Для большинства детей с СС и с ОС оказалась весьма характерна патология со стороны верхних отделов ЖКТ в виде гастрита и/или дуоденита, нарушения моторной функции пищевода и ДПК были наиболее характерными для пациентов, страдающих системным склерозом.

Литература:

1. Беляева Л.М., Хрусталева Е.К. Сердечно-сосудистые заболевания у детей и подростков. Минск: "Вышэйшая школа" - 2003. - с.151-169.

2. Гусева Н.Г. Системная склеродермия и псевдосклеродермические синдромы. - М.: Медицина, 1993. - 272с.

3. Jablonska S Classification of Scleroderma. Clinic in Dermatology. -1994. - Vol. 12(2)/ -- p.225-228.

4 Le Roy E., Black C., Fleischmajer R , et al. Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. J. Rheum. - 1998 - Vol 15. - p.202-205.